

Année 1913 — FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS — N°

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jean CHAMAILLARD

84



ÉTUDE

SUR

L'ANONYCHIE

(ABSENCE CONGÉNITALE DES ONGLES)

Président : M. GAUCHER, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI^e)

1913

983

184

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Année 1913 — FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS — N°

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jean CHAMAILLARD



ÉTUDE

SUR

L'ANONYCHIE

(ABSENCE CONGÉNITALE DES ONGLES)

Président : M. GAUCHER, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI^e)

—
1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM
Anatomie.	NICOLAS
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale.	WEISS
Chimie organique et Chimie générale.	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales.	ACHARD
Pathologie médicale.	WIDAL
Pathologie chirurgicale.	TEISSIER
Anatomie pathologique.	LEJARS
Histologie.	PIERRE MARIE
Opérations et appareils.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	HARTMANN
Thérapeutique.	POUCHET
Hygiène.	MARFAN
Médecine légale.	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée.	LETULLE
Clinique médicale.	ROGER
	DEBOVE
	LANDOUZY
	GILBERT
	CHAUFFARD
	HUTINEL
Maladies des enfants.	GILBERT BALLEET
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GAUCHER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	DEJERINE
Clinique des maladies du système nerveux.	DELBET
Clinique chirurgicale.	QUENU
	RECLUS
	N.
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
Clinique d'accouchements.	BAR
	PINARD
	RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique.	POZZI
Clinique chirurgicale infantile.	KIRMISSON
Clinique thérapeutique.	ALBERT ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BALTHAZARD	DUVAL (P.)	LEQUEUX	RATHERY
BERNARD	GOUGEROT	LERI	RETTERER
BRANCA	GREGOIRE	LOEPER	RICHAUD
BRINDEAU	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BROCA (A.)	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRUMPT	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CAMUS	JOUSSET (A.)	MULON	SICARD
CARNOT	LABBE (M.)	NICLOUX	TERRIEN
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CHEVASSU	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
CLAUDE	LECENE	OMBREDANNE	
COUVELAIRE	LENORMANT	PROUST	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GAUCHER

Professeur de Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques
Membre de l'Académie de médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

ÉTUDE SUR L'ANONYCHIE

(ABSENCE CONGÉNITALE DES ONGLES)

INTRODUCTION

L'anonychie ou absence congénitale des ongles, que nous nous proposons de décrire dans cette thèse, est certainement une anomalie rare. Il n'en a été publié jusqu'ici qu'un très petit nombre de cas. C'est à peine si elle est signalée dans les traités classiques de Dermatologie. Les recherches bibliographiques que nous avons faites sur ce sujet n'ont pu que nous démontrer la pénurie des documents sur la question.

Nous ne pouvons prétendre, dans un travail aussi succinct, faire une étude absolument complète de cette malformation. Nous croyons cependant faire œuvre utile en réunissant et groupant les observations qui s'y rapportent. Nous nous estimerons satisfaits si nous avons réussi à attirer l'attention sur elle. Il faut reconnaître que sa pathogénie demeure tout à fait obscure, mais il importe d'observer qu'il en est ainsi de la plupart des malformations congénitales. Notre modeste travail comportera :

1° L'étude de l'ongle normal envisagé au point de vue anatomique, histologique et embryologique ;

2° La définition de l'anonymie et l'énoncé des cas jusqu'ici publiés ;

3° La description clinique des différentes formes d'anonymie basée sur les observations que nous avons pu rassembler ;

4° L'étude anatomo-pathologique de la lésion, d'après le seul examen biopsique qui ait été fait jusqu'ici par MM. Bergé et R.-J. Weissenbach.

Nous terminerons par quelques réflexions suggérées par l'étude de la question envisagée sous ces différents aspects.

Avant d'aborder notre sujet, nous avons à cœur d'adresser nos plus sincères remerciements à M. le Dr Bergé. Au début de nos études médicales, nous avons fréquenté pendant une année entière son service de chroniques à l'hôpital Laënnec. C'est à lui que nous devons nos premières connaissances cliniques. C'est sous son inspiration que nous avons entrepris cette thèse. Il nous a aidé de ses conseils dans la rédaction de ce travail et a mis obligeamment à notre disposition des documents auxquels nous avons fait les plus larges emprunts et qui nous ont singulièrement facilité notre tâche. Nous sommes heureux d'avoir l'occasion de le remercier de la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée.

Nous prions M. le professeur Gaucher d'agréer l'expression de notre respectueuse gratitude pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

CHAPITRE PREMIER

ÉTUDE ANATOMIQUE, HISTOLOGIQUE ET EMBRYOLOGIQUE DE L'ONGLE

Les ongles sont des productions épidermiques, des annexes du tégument externe. Avec les poils, ils représentent chez l'homme la catégorie des phanères dans laquelle De Blainville rangeait également les cornes, les écailles, les sabots, les plumes et le bec corné des animaux. Cette classification est tout à fait rationnelle; en effet, ces différentes productions, si dissemblables qu'elles soient en apparence, peuvent être rapprochées par leur communauté d'origine et l'analogie de leur structure. Elles font chacune partie d'un appareil comprenant deux éléments : un organe générateur et une formation épidermique du type variable.

D'après cette donnée d'anatomie comparée et en se basant aussi sur la physiologie, il y aura lieu d'envisager successivement dans l'étude de l'ongle :

1° La lame cornée qui constitue l'ongle proprement dit;

2° La région dermique qui la supporte et qui préside à sa nutrition et à son développement.

ANATOMIE DESCRIPTIVE DE L'ONGLE

A. — *Ongle proprement dit.* — L'ongle se moule sur l'extrémité digitale ; libre en avant, il est enchâssé dans un repli du derme en arrière et sur les côtés. Sa surface est lisse, polie, brillante. Sa coloration qu'il emprunte au derme sous-jacent, grâce à sa minceur et à sa transparence, est d'un rose pâle sur la plus grande partie de son étendue. C'est seulement en atteignant les limites du grand diamètre qu'elle se modifie. En avant, vers l'extrémité libre, elle est d'un blanc grisâtre ; en arrière, au niveau de la racine, elle devient opaline ; une ligne courbe, à concavité supérieure, limite la région ainsi teintée et connue sous le nom de *lunule*.

Libéré de ses adhérences, l'ongle représente une lame quadrilatère cornée, transparente, dont les bords sont minces et tranchants et qui comprend trois parties distinctes, bien qu'identiques au point de vue de leur composition : une racine, un corps et une extrémité libre.

La *racine* est enfouie dans la rainure unguéale à laquelle elle adhère par ses deux faces. Sa longueur, comparée à celle du corps de l'ongle, n'en représente guère que le quart. Elle est taillée en biseau aux dépens de sa face profonde. Molle, flexible, élastique, elle se termine en arrière par un bord légèrement dentelé.

Le *corps*, ou partie moyenne, s'étend depuis le repli cutané qui dissimule la racine jusqu'au sillon creusé entre la partie libre de l'ongle et la pulpe du doigt. Sa face convexe présente des stries longitudinales plus ou moins apparentes ; sa face concave, adhérente au derme sous-jacent, offre une série de crêtes orientées dans le sens antéro-postérieur, légèrement divergentes, qui se moulent exactement sur les crêtes et les sillons du derme sous-unguéal.

L'*extrémité libre* débordé la pulpe du doigt. Elle ne présente aucune particularité.

L'épaisseur de l'ongle varie suivant la région que l'on considère. Si elle est à peu près égale sur presque toute l'étendue du corps, elle diminue vers la lunule et vers les bords latéraux. Au niveau du bord libre, elle atteint en moyenne 0 mm. 384 chez l'homme et 0 mm. 346 chez la femme (Esbach).

B. — *Derme unguéal*. — L'organe générateur de l'ongle est représenté par le *derme unguéal*. Sa disposition par rapport à l'ongle est la suivante.

Sur la face dorsale des phalanges, le derme forme, en s'adossant à lui-même, un repli qui recouvre la racine et les bords de l'ongle. On lui décrit trois parties : une partie moyenne, le *manteau de l'ongle* et deux parties latérales ou *bourrelets latéraux*. C'est au niveau du manteau que le repli du derme présente sa plus grande longueur. Une coupe pratiquée à ce niveau montre qu'il affecte la forme d'un triangle dont le sommet regarde vers le corps

de l'ongle. Ses dimensions diminuent en se rapprochant des bords latéraux.

Au niveau du point de réflexion du derme, on voit un liséré épidermique s'avancer sur le dos de l'ongle, dans une certaine étendue ; c'est le *périonyx*.

Poursuivant son trajet, le derme réfléchi s'étale au-dessous du corps de l'ongle. Le point de jonction de ses deux portions forme un angle dièdre : c'est la *rainure unguéale* ; profonde en arrière, elle va en s'effaçant sur les côtés ; le limbe unguéal s'y enchâsse à la façon d'un verre de montre dans sa monture métallique.

La partie du derme qui supporte le corps de l'ongle constitue le *lit de l'ongle* ; il occupe l'espace compris entre l'extrémité libre de l'ongle et l'insertion tendineuse des bandelettes latérales de l'extenseur des doigts confondues avec les lombricaux et les interosseux. Il est intimement uni à la phalange. Les vaisseaux, très abondants au niveau des deux tiers antérieurs, donnent à cette région du lit une coloration rouge vif qui tranche sur la coloration blanchâtre du tiers postérieur. Toute la surface du derme sous-unguéal présente des crêtes longitudinales décrites par Henle ; moins apparentes sur la portion blanche semi-lunaire, elles sont très marquées sur le reste de son étendue.

Quant à la partie du derme qui est en rapport avec la racine de l'ongle, elle constitue la *matrice* dont le rôle dans l'accroissement de l'ongle est si important.

Cette limite, assignée à la matrice par la plupart des anatomistes, n'est pas adoptée par Arloing. Cet auteur, admettant que la région de la lunule participe au développement de l'ongle, a été conduit à agrandir le champ de la matrice unguéale en y ajoutant la portion blanche ou semi-lunaire du derme sous-unguéal.

HISTOLOGIE DE L'ONGLE

Suivant le même ordre que dans notre description anatomique, nous étudierons, dans ce paragraphe consacré à l'histologie :

- 1° La structure de l'ongle proprement dit ;
- 2° La structure du derme unguéal.

I. — *Structure de l'ongle.* — L'ongle est formé de lamelles épithéliales cornées superposées et disposées en séries parallèles ; elles sont imbriquées à la façon des tuiles d'un toit. Les cellules qui les constituent sont polygonales, elles ont de 27 à 36 μ (Kœlliker) et sont pourvues d'un noyau visible après addition d'un alcali.

Par la facilité avec laquelle on peut, à l'aide de réactifs, mettre en évidence leur noyau ; par l'adhérence plus intime qu'elles présentent entre elles, ces cellules se différencient assez nettement des cellules de la couche cornée de l'épiderme dont elles rappellent d'ailleurs l'aspect.

II. — *Structure du derme unguéal et périunguéal.*

— Nous décrirons successivement le derme sus-unguéal, le derme sous-unguéal et la couche épithéliale interposée entre ce derme et l'ongle.

a) *Derme sus-unguéal* ; manteau et bourrelets latéraux.

Sa face externe ou superficielle, qui se continue avec le tégument du doigt, présente les mêmes caractères anatomiques que le derme cutané en général. Comme lui, il possède des glandes sudoripares et de nombreuses papilles pourvues de corpuscules du tact ; ces glandes disparaissent en même temps que s'atténuent les papilles sur sa face interne.

b) *Derme sous-unguéal*. Il présente certaines particularités de structure.

Il ne renferme pas de glandes. Sa surface est parcourue par les crêtes de Henle ; disposées parallèlement à l'axe du doigt, elles mesurent 100 à 200 μ de haut. Dans la région de la matrice, elles s'affaissent et montrent un sommet festonné. Les crêtes de Henle logent une série d'anses vasculaires dont la branche ascendante côtoie la branche descendante, issues du réseau sanguin sous-unguéal.

Les sillons qui séparent ces crêtes sont comblés par une couche épithéliale qui offre les caractères généraux de la couche muqueuse de Malpighi ;

c) *Épithélium sous-unguéal*. — Les cellules constitutives sont disposées sur deux plans ; on trouve en allant de la profondeur vers la surface ;

a) Un plan de cellules prismatiques ;

b) Plusieurs étages de cellules polyédriques unies entre elles par des filaments anastomotiques et s'aplatissant au contact du limbe unguéal.

Ces cellules ne contiennent pas d'éleidine ; elles renferment de la substance onychogène qui se colore en brun par le picrocarmin. Cette substance est surtout abondante dans la région de la matrice. Ici, l'épaisseur de l'épithélium est plus considérable qu'au niveau du lit : les éléments cellulaires subissent une active prolifération et se kératinisent à leur surface pour former la substance de l'ongle.

Vascularisation et innervation du derme unguéal.

— Il nous reste à ajouter quelques mots sur la vascularisation et l'innervation du derme unguéal.

Les vaisseaux y sont très abondants. Renaut en a donné une description très détaillée. On peut la résumer en ses points essentiels de la façon suivante : Dans toute l'étendue du derme sus et sous-unguéal il existe un réseau vasculaire « planiforme ». Ce réseau, alimenté par des rameaux issus eux-mêmes du réseau sous-cutané (vaisseaux de distribution), est formé d'une série de mailles disposées parallèlement à la surface dermique. A lui seul il suffit pour assurer la circulation de la région sous-unguéale, tout au moins sur les points où les papilles sont absentes ou acquièrent un faible développement, au niveau de la lunule et de la rainure unguéale. Mais ailleurs, en regard des papilles, il émet des boucles.

ou « anses vasculaires papilliformes » qui montent dans l'épaisseur des crêtes de Henle dont elles suivent naturellement la direction oblique ou verticale.

Les vaisseaux lymphatiques sont très nombreux dans le derme sus-unguéal. Le lit de l'ongle paraît en être dépourvu ; cependant certains auteurs admettent l'existence d'un réseau lymphatique dans cette région

Nerfs. — Le derme sous-unguéal est très riche en rameaux nerveux. Mais leur mode de terminaison est inconnu. Tout ce qu'on sait, c'est qu'ils ne présentent jamais de corpuscules du tact.

Connexions de l'ongle dans le derme et l'épiderme.
— Connaissant la structure des différentes parties de l'appareil unguéal, nous pouvons maintenant, en synthétisant les notions exposées plus haut, nous faire une idée exacte du mode de connexion de l'ongle avec le derme et l'épiderme avoisinants.

Nous avons vu que le derme, atteignant la racine de l'ongle, s'adossait à lui-même pour former un repli semi-lunaire et se réfléchissait ensuite pour s'étaler sous le limbe unguéal. Il y a donc continuité entre le derme sus-unguéal et le derme sous-unguéal.

Quant aux couches épidermiques, elles se comportent d'une façon différente. Nous retrouvons, comblant les sillons interposés entre les crêtes de Henle, la couche basilaire et la couche muqueuse ; mais celle-ci a subi une importante modification ; ses cellules, au lieu de contenir de l'éléidine, renferment des granulations de substance onychogène. Restent

les cellules les plus superficielles de la couche cornée ; cette dernière, après avoir tapissé la face libre du derme sus-unguéal, se prolonge sur le dos de l'ongle dans une étendue quelque peu variable, voisine toutefois de 1 millimètre, en formant l'*épidermicule*. Chez le fœtus, l'*épidermicule*, ou *périonyx* recouvre toute la surface de l'ongle. Chez l'adulte, il n'en est pas de même, car les frottements incessants le détruisent constamment au fur et à mesure qu'il se reproduit.

Puis, elle se réfléchit, rejoint la face inférieure du derme sus-unguéal, atteint la racine de l'ongle à laquelle elle adhère et disparaît. Sur les côtés, elle vient se confondre avec les bords latéraux de l'ongle.

EMBRYOLOGIE DE L'ONGLE

C'est au début du troisième mois de la vie intra-utérine que les premiers rudiments de l'ongle font leur apparition.

Curtis a décrit les étapes successives du développement de l'ongle qu'il a étudié d'après des coupes pratiquées sur des fœtus humains. Dès la première semaine du troisième mois, on voit l'ectoderme du dos de la phalangette présenter un repli transversal résultant d'une invagination vers la profondeur (*involution postérieure*). C'est le premier indice de la formation du lit de l'ongle. La délimitation s'en poursuit par l'apparition d'un sillon périphérique ; elle

est déjà complète vers le milieu du troisième mois. Ainsi se constitue le « lit primitif » qu'un nouveau sillon transversal va diviser dès le début du cinquième mois. Le segment antérieur deviendra, plus tard, la région de l'*angle de l'ongle* (Renaut), tandis que le segment postérieur va constituer, dès maintenant, le « lit définitif ». Dès la deuxième semaine du quatrième mois, les crêtes de Henle y étaient visibles ; elles apparaissent en premier lieu sur les bords, puis sur l'extrémité antérieure du lit.

L'épiderme de ce lit va subir une transformation spéciale qui aboutira à la production d'une couche cornée superficielle à laquelle Unna donne le nom d'*éponychium*.

Cette transformation s'opère d'abord sur l'extrémité antérieure du lit ; elle progresse ensuite d'avant en arrière. A la fin du quatrième mois, elle s'étend à toute la surface du lit jusqu'au-dessus de la gouttière unguéale ; elle va même se poursuivre jusque dans l'involution postérieure en formant un « éperon radiculaire » qui s'enfonce peu à peu jusqu'au fond de la rainure de l'ongle.

Refoulé par la prolifération des tissus sous-jacents, l'*éponychium* se déchire vers la partie médiane du lit ; seules persistent ses deux extrémités dont les vestiges seront représentés par le *périonyx*. Lorsque l'*éponychium* s'est rompu, il laisse apparaître l'ongle primitif, né de la matrice primitive. Celle-ci résulte de la différenciation d'un groupe de cellules situées au centre du lit et au milieu du corps muqueux. Ces

éléments se sont chargés de kératine (qui disparaîtra vers le neuvième mois).

Depuis la fin du quatrième mois jusqu'au commencement du neuvième, l'ongle primitif s'accroît ; progressant d'avant en arrière, il recouvre bientôt le lit.

En même temps que se produisent ces modifications très apparentes de l'ongle primitif, des changements s'opèrent également dans la matrice primitive. Les cellules à kératine se transforment et se remplissent de granulations, de substance onychogène ; concurremment se forment de nouvelles couches unguéales plus denses. Ainsi, la matrice définitive remplace la matrice primitive ; l'ongle définitif se substitue lentement et d'une façon continue à l'ébauche première du limbe unguéal. Au neuvième mois, ayant atteint le fond de la gouttière, il commence à progresser en avant et à présenter un bord libre. Ainsi, conclut Curtiss, par sa situation entre l'éponychium et la matrice, l'ongle « représente un *stratum lucidum* modifié reposant sur un *stratum granulosum* qui au lieu d'éléidine renferme de la substance onychogène ».

A partir de la naissance, l'accroissement de l'ongle se poursuit d'une manière incessante. Dans la région de la matrice, les cellules subissent une prolifération très active : les plus jeunes poussent devant elles leurs aînées ; celles-ci arrivées à la surface se kératinisent et se disposent en lamelles stratifiées, imbriquées les unes sur les autres. Ainsi s'opère la poussée de l'ongle, à la fois de la profondeur vers

la surface et du fond de la matrice vers le bord libre. Le rôle de la matrice dans l'élaboration de l'ongle est prépondérant. Mais de ce fait résulte-t-il que le derme sous-unguéal ne participe pas à l'évolution de la lame cornée ? D'après Hutchinson, Reichert, Ammon, l'ongle se formerait exclusivement à la surface de la lunule et au fond de la gouttière unguéale. Beaucoup d'auteurs émettent cependant un avis différent : le derme sous-unguéal serait chargé de pourvoir à l'accroissement de l'ongle en épaisseur ; les lamelles qui partent de la racine se renforceraient en progressant par l'adjonction de nouveaux éléments nés du derme sous-unguéal. Il est admis toutefois que cet apport fourni par le lit de l'ongle est relativement peu considérable. La croissance des ongles est extrêmement lente ; sa marche varie d'après le siège. On a pu l'évaluer approximativement à un millimètre par semaine, pour les ongles de la main ; les ongles du pied mettraient un mois pour s'accroître dans cette même proportion.

CHAPITRE II

DÉFINITION ET DISTINCTION DE L'ANONYCHIE ÉNONCÉ DES CAS JUSQU'ICI PUBLIÉS

L'anonychie est l'anomalie qui consiste dans l'absence congénitale complète de l'ongle. Cette anomalie mérite d'être nettement distinguée de l'onychatrophie. Il y a lieu, par conséquent, de se séparer sur ce point de Kaposi, qui a donné un sens commun à ces deux termes et écrit notamment cette phrase : « L'onychatrophie est souvent congénitale et se présente sous forme d'absence ou de conformation défectueuse des ongles. »

L'absence congénitale des lamelles unguéales ne constitue une affection autonome que chez les sujets dont les doigts et notamment les dernières phalanges sont normalement conformés. Il ne saurait donc être question ici des difformités variables, acquises ou spontanées, qui peuvent intéresser les extrémités digitales, ni des arrêts de développement des phalangettes.

L'anonychie n'a rien à voir avec les cas où l'absence d'ongles est due à une cause accidentelle ou pathologique. Et ces cas sont très nombreux.

La chute des ongles peut être la conséquence d'actions très diverses.

En premier lieu, elle peut résulter d'actions physico-chimiques qui annihilent la vitalité des tissus générateurs de l'ongle.

Elle se montre, par exemple, à titre de complication tardive après les congélations, ou succède aux traumatismes, aux brûlures. Les rayons Röntgen qui entraînent souvent, à doses excessives, des désordres profonds dans la nutrition des tissus, ont parfois donné naissance, surtout au début de leurs applications, à des accidents cutanés qui ont, dans certains cas, entraîné la perte des ongles.

D'autre part, toute inflammation du derme unguéal, qu'elle succède à un traumatisme (onyxis traumatique) ou qu'elle soit la manifestation de l'infection syphilitique (onyxis syphilitique) est susceptible d'entraîner le décollement de l'ongle et, lorsque la suppuration s'est étendue à toute la surface du lit de l'ongle, le derme devient plus ou moins impropre à la reproduction de la lame cornée.

Un grand nombre d'affections aiguës, fébriles, enrayent la nutrition de l'ongle et peuvent même amener sa chute complète : telles sont notamment, la fièvre typhoïde et plus rarement, le typhus, les fièvres éruptives, la pneumonie, le scorbut, etc.

Enfin, nous ne saurions passer sous silence les altérations trophiques des ongles dues à des troubles de l'innervation générale ou locale. Pitres, Roques et Joffroy ont signalé la chute spontanée des ongles

chez les ataxiques. Heller a observé la chute de presque tous les ongles des doigts après une commotion cérébrale. Les troubles trophiques consécutifs aux lésions nerveuses périphériques sont également connus; Longet et Brown-Séquard expérimentant sur des animaux ont pu constater la chute des ongles après la section du nerf sciatique.

Si les altérations acquises des ongles sont communes, il n'en est pas de même des altérations congénitales. Celles-ci ont été assez rarement observées. Notons d'abord que Nicolle et Halipré ont relaté 36 cas de malformations unguéales survenues dans une même famille, au cours de six générations. Dans cette observation, ainsi que dans d'autres cas analogues qui ont été signalés, les ongles étaient simplement développés d'une manière incomplète. Il ne s'agissait que de dystrophie unguéale congénitale plus ou moins prononcée et non d'anonychie vraie.

L'absence congénitale complète des ongles ou anonychie vraie est une lésion tout à fait exceptionnelle. Heller, dans son ouvrage sur les maladies de la peau, en rapporte un certain nombre d'exemples; mais, comme cet auteur le reconnaît lui-même, ces cas sont loin d'avoir une égale valeur. Par exemple, une de ces observations due à Von Ammon se rapporte manifestement à un cas de simple onychotrophie, car, dit l'auteur « les ongles présentaient au moment de la naissance un développement très rudimentaire. L'ongle du gros orteil ressemblait assez à un ongle de chien; sur les autres orteils n'apparais-

sait à leurs extrémités qu'une pointe à peine marquée. Le second orteil, légèrement déplacé évidemment par suite de la pression, était posé en grande partie sur le gros orteil. Le troisième orteil offrait un exemple d'amputation congénitale ».

Voici les cas typiques d'anonychie vraie qui ont été signalés par divers auteurs.

Matecki décrit une préparation (n° 2888) du musée anatomique de Breslau qui est un exemple d'absence des ongles congénitale et complète aux pieds et aux mains. La mention de ce cas est signalée ainsi par Heller sans aucun autre détail. Un cas identique, exposé au musée anatomique de Berlin est cité par Blech, également sans détails. Wilson dit, dans son *Manuel des maladies de la peau*, avoir observé plusieurs cas d'anonychie. En 1894, Pétersen présenta à la Société de Syphiligraphie et de Dermatologie de Saint-Petersbourg, un malade âgé de trente ans, syphilitique récidivant qui avait une absence congénitale de tous les ongles, sauf aux annulaires; la matrice était kératifiée. Au cours de la discussion à propos de cette présentation, le professeur Tarnowski fit observer qu'il possédait dans son musée une préparation de doigts sur lesquels on pouvait constater une absence congénitale complète des ongles : les doigts y étaient comme engainés par la peau.

Ammon reproduit dans une figure de son *Atlas des maladies congénitales et chirurgicales de l'homme* un cas d'anonychie limitée aux deux gros orteils, observé par le Dr Zeiss. Sur les deux gros orteils,

on ne constate presque aucune trace d'ongle ; le second, le troisième et le quatrième orteils ne présentent guère que de minuscules rudiments d'ongles. La malformation est absolument symétrique. Autant que le dessin tout à fait schématique permet d'en juger les rudiments d'ongles qui persistent sur le deuxième et sur le quatrième orteils ne sont pas absolument insignifiants. Il s'agit dans ce cas d'un développement insuffisant plutôt que d'une absence vraie, congénitale des ongles.

Nous avons examiné deux préparations exposées au musée de l'hôpital Saint-Louis (n° 1362 et n° 934). Ce sont deux moulages qui ont été faits à cinq années d'intervalle. On voit que les ongles des doigts et des orteils manquent presque complètement ; tous les lits des ongles présentent de petites écailles cornées, très faiblement développées ; les phalangettes de la main droite sont légèrement tuméfiées ; la main elle-même est rouge. Le cinquième orteil du pied droit présente de petites ulcérations dont la surface est rouge. Ce cas, nous semble-t-il, ne saurait être considéré, non plus, comme un exemple d'anonychie, si nous donnons à ce terme la signification d'absence congénitale et définitive de l'ongle. D'ailleurs les préparations sont étiquetées « lésions trophiques congénitales des ongles. »

Des observations plus récentes, concernant des cas d'anonychie vraie, sont dues à Eichhorst, Most et Jacob. Le Dr Scherwell, de Brooklyn, a également communiqué un cas d'absence à peu près complète

des ongles des pieds et des mains. Fukushima a rapporté, le 5 décembre 1908, à la Société de Dermatologie et d'Urologie de Tokio, un cas d'absence totale des ongles des doigts. Un autre cas est cité par Tisserand. M. le Dr Henry nous a communiqué l'observation d'un cas d'anonychie partielle. Enfin, en 1912, MM. le Dr Bergé et Weissenbach ont publié, dans *les Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, un article dans lequel ils ont décrit avec beaucoup de détails un cas intéressant d'absence congénitale complète des ongles de tous les doigts qu'ils ont observée chez une malade admise à l'hôpital Broussais. C'est surtout sur cette dernière observation que nous nous baserons pour décrire les caractères cliniques de l'anonychie.

CHAPITRE III

DESCRIPTION CLINIQUE

L'examen des cas d'anonychie, jusqu'ici publiés, nous permet d'établir une première distinction entre l'anonychie *totale* et l'anonychie *partielle*. Cette dernière est la plus fréquente. Le plus souvent, l'absence d'ongles ne se montre que sur quelques doigts isolés. Plus rarement, la malformation intéresse tous les doigts d'une main ou d'un pied ou tous les doigts des deux mains ou des deux pieds. Exceptionnellement, les doigts des mains et ceux des pieds se montrent tous dépourvus d'ongles.

Les doigts atteints d'anonychie présentent une conformation un peu spéciale; ils sont légèrement élargis; leur extrémité est renflée en baguette de tambour. Cette particularité avait été notée par Eichhorst sur un sujet atteint d'anonychie et qui exerçait la profession de joueur de cithare; le phénomène étant aussi apparent aux doigts des pieds qu'à ceux des mains, il n'était pas permis de supposer que ce fut une déformation de cause professionnelle.

Sur la face dorsale de la phalangette, il n'existe,

dans les cas typiques, aucune trace d'ongle. Dans d'autres cas, on observe seulement la présence de petites masses cornées isolées, de forme arrondie ou légèrement acuminée, ayant le volume d'une tête d'épingle.

La place de l'ongle est occupée par le lit de l'ongle qui est habituellement bien conformé ; toutefois ses limites ne sont pas toujours nettement marquées. Chez la malade de MM. Bergé et Weissenbach, on constatait que, sur l'annulaire, le médius et l'index, les côtés et le bord antérieur du lit étaient bien limités par un sillon ; le bord postérieur était borné par une saillie transversale analogue à celle que l'on peut voir parfois sur certains doigts normaux dans la région occupée par la matrice de l'ongle. Sur les autres doigts, au contraire, cette saillie n'était pas visible ; le tégument qui recouvrait la face dorsale de la phalangette et le lit de l'ongle formait une surface plane continue.

Les dimensions du lit de l'ongle sont habituellement modifiées. Elles sont toujours inférieures à celles du lit de l'ongle normal. La réduction porte surtout sur la longueur, de telle sorte que le bord antérieur du lit peut être distant de 1 centimètre de l'extrémité de la phalangette. Il est des cas où les modifications des dimensions du lit de l'ongle sont telles que sa surface n'est plus représentée que par une petite dépression rectangulaire ou ovalaire de la face dorsale du bout du doigt.

La coloration du lit est rosée, plus pâle que celle

du tégument voisin. Elle n'est pas toujours uniforme ; sur les doigts du sujet observé par Eichhorst, les deux tiers antérieurs du lit offraient une coloration rouge vif.



FIGURE I. — Main de la malade Céline G... (Observation de MM. Bergé et Weissenbach).

Son aspect est parfois un peu brillant ou même miroitant, de telle façon qu'on pourrait croire, à un examen très superficiel, qu'une lamelle d'ongle très mince recouvre la surface du lit.

Sa consistance est variable : tantôt le tégument, beaucoup plus délicat et plus tendre que les régions avoisinantes, n'offre au toucher aucune résistance et se laisse facilement déprimer sous la pression d'un instrument moussé ; tantôt on recueille, au contraire, une sensation de fermeté, de rudesse « due à la présence de quelques très minces lamelles d'aspect *corné* (et non pas unguéal) en desquamation partielle, et aussi à la présence d'une striation spéciale formée par une série de sillons et de crêtes épidermiques alternant et divergeant en éventail de l'extrémité distale vers l'extrémité proximale de la surface du lit de l'ongle. Cette striation croise en X allongé la direction des crêtes dermiques de Heule (MM. Bergé à Weissenbach).

En aucun cas, le lit de l'ongle n'a paru présenter une sensibilité spéciale au toucher. Un contact, une piqure y sont perçus avec autant de netteté que sur les surfaces voisines.

Un fait digne d'être remarqué, c'est que les sujets atteints d'anonychie ne paraissent nullement incommodés par leur malformation. Ils se servent de leurs doigts avec autant d'aisance et d'adresse que s'ils étaient normaux : telle la malade de MM. Bergé et Weissenbach qui exerçait la profession de domestique et qui n'éprouvait aucune gêne dans son travail. Telle encore la malade de Tisserand que son absence d'ongles n'empêchait pas de se livrer sans aucune difficulté aux travaux du ménage et de la culture. De même, le sujet d'Eichhorst déclarait que

sa malformation ne l'empêchait nullement d'exercer sa profession de maçon et de joueur de cithare et qu'il n'était gêné dans aucune de ses occupations. Enfin, la malade dont le Dr Scherwell, de Brooklyn, raconte l'histoire, était capable, sans la moindre gêne, de vaquer aux travaux habituels de son intérieur. Dans tous les cas, l'anonychie était une malformation nettement congénitale. Les renseignements fournis par les malades ou par leur entourage sont très catégoriques sur ce point : dès la naissance, on a constaté l'absence des ongles ; jamais on n'a observé, à aucun degré, la croissance d'ongles sur les doigts ou sur les orteils.

L'anonychie s'est montrée tantôt comme une malformation isolée et tantôt comme une malformation associée à d'autres anomalies du développement et à une conformation défectueuse de divers organes. Ce dernier cas nous paraît avoir été le plus fréquemment observé.

Ainsi, l'enfant dont il est question dans l'observation de Most présentait des troubles morphologiques graves intéressant les membres inférieurs : il avait un pied-bot ; la rotule était absente et il existait une torsion du fémur sur son axe. C'est d'ailleurs le seul exemple de malformations aussi sérieuses coïncidant avec l'absence congénitale des ongles.

Habituellement, il s'agit d'anomalies beaucoup moins apparentes ; la dentition est défectueuse, la voûte palatine ogivale, la face asymétrique ; l'oreille présente un aplatissement de la conque ou un déve-

loppement exagéré. On signale encore la microcéphalie, le strabisme.

A ces stigmates physiques de dégénérescence peuvent s'ajouter des stigmates psychiques : faiblesse intellectuelle à ses divers degrés, troubles du caractère, troubles du langage (bégaiement). La malade de M. Bergé, par exemple, présentait des attaques d'hystérie. L'absence congénitale des ongles doit donc être elle-même considérée comme un stigmate de dégénérescence.

Nous signalerons en terminant le caractère familial que présente quelquefois l'anonychie. Cette malformation peut être héréditaire : ce point est bien mis en relief dans l'observation de Most ; la mère, en effet, déclare que sur ses six enfants, cinq étaient dépourvus d'ongles à leur naissance ; un seul présentait des ongles normaux. Le père était également atteint d'anonychie, ainsi que ses quatre frères et sa mère. La malformation a donc été transmise à deux générations.

Tantôt, sans être héréditaire, elle frappe plusieurs membres d'une même famille. On lit dans l'observation de Jacob que le frère et la sœur du malade présentaient exactement la même malformation ; chez la sœur aînée, l'absence des ongles était plus complète.

D'autres fois, l'anonychie demeure tout à fait isolée ; aucune malformation semblable n'a été signalée chez les descendants ; la mère atteinte d'anonychie a des enfants bien constitués et pourvus d'ongles.

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

On ne trouve nulle part la description des lésions anatomo-pathologiques de l'anonychie. Les relations des cas classiques qui ont été publiés jusqu'à ces dernières années ne nous fournissent aucun renseignement sur ce point. Seuls MM. Bergé et Weissenbach ayant pu pratiquer l'examen histologique d'un fragment biopsié du lit de l'ongle ont donné une très intéressante description des lésions qu'ils ont constatées.

Nous ne pouvons mieux faire que de reproduire *in extenso* leur description ainsi que la figure annexée à leur observation.

La coupe passe exactement par l'axe du doigt et intéresse le lit de l'ongle et la peau de la région sus-jacente de la phalangette du médius droit.

« Le fragment biopsié, très exactement orienté, a été sectionné suivant l'axe du doigt, fixé dans le liquide de Dominici et dans l'alcool, inclus dans la paraffine et coloré par les procédés habituels.

Ce qui frappe avant tout dans l'examen des coupes à un faible grossissement, c'est l'absence complète

de toute matrice unguéale; il n'existe aucune esquisse d'invagination épidermique, aucune rainure unguéale; l'épiderme de la peau du dos de la phalange se continue directement avec celui du lit unguéal par une zone de transition peu étendue : on les distingue d'ailleurs facilement l'un de l'autre par leur épaisseur et leur topographie cellulaires différentes.

Le derme sous-jacent aux deux régions a une apparence absolument normale : il est intéressé par les coupes sur une hauteur de 800 μ environ; on n'y observe aucune trace de sclérose, aucune infiltration cellulaire, sauf en un point limité de la couche papillaire du derme de la phalange, où on note une prolifération minime des cellules fixes du tissu conjonctif. Les fibres conjonctives, les fibres élastiques s'y présentent avec leur structure et leurs affinités tinctoriales normales; les capillaires sont normaux. Sur certaines coupes on observe dans la région du revêtement sus-unguéal des canaux sudoripares intacts.

Nous étudierons l'épiderme dans trois zones distinctes : celle du dos de la phalangette dans la région sus-unguéale, celle du lit de l'ongle, celle de la région de transition. Dans chacune, l'épiderme se présente composé de deux couches nettement individualisées et par places, séparées l'une de l'autre : le corps muqueux et la couche cornée.

L'épiderme de la région du dos de la phalangette est séparé du derme sous-jacent par une ligne festonnée régulière dessinant les contours des papilles

dermique et des bourgeons interpapillaires ; l'épaisseur du corps muqueux oscille entre 100 à 150 μ au niveau du sommet des papilles, 250 à 300 μ au niveau des bourgeons interpapillaires ; le corps muqueux comprend successivement une assise génératrice de cellules cylindriques avec figures de karyokinèse, 10 à 15 assises superposées de cellules

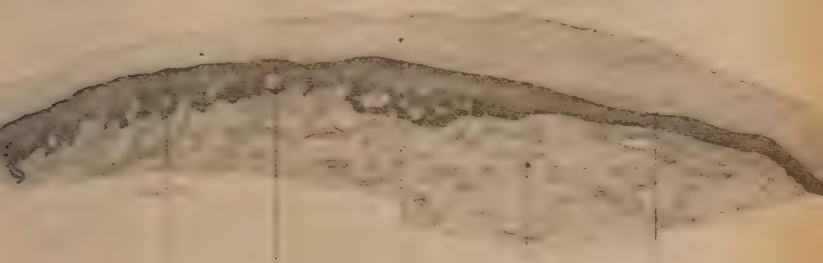


FIG. 2 — Coupe d'une biopsie intéressant la peau de la région sus-unguéal et le lit unguéal du médius droit. Gros. : 30 D. — 1. Revêtement cutané du dos de la phalange : région sus-unguéal ; 2. Lit unguéal ; 3. Zone intermédiaire. — D, derme ; CM, corps muqueux de Malpighi ; CC, couche cornée ; SG, stratum granulosum.

polyédriques avec espaces et ponts intercellulaires caractéristiques ; la couche à éléidine est assez épaisse, elle comprend 5 à 6 assises de cellules bourrées de grains d'éléidine. Rien à signaler dans la structure de la couche cornée épaisse de 250 à 300 μ .

L'épiderme du lit de l'ongle présente une topographie semblable à celle du lit de l'ongle normal, mais ses éléments évoluant vers la kératinisation de type épidermique banal et non vers la kératinisation de type unguéal. La limite de séparation du derme et de l'épiderme est une ligne droite sans papilles, dessi-

nant à peine quelques ondulations, si bien que le corps muqueux a partout la même épaisseur, 100 à 120 μ environ ; la couche cornée sus-jacente est relativement épaisse, de 400 μ environ. Le corps muqueux est formée d'une assise de cellules cylindriques d'aspect normal, à gros noyau allongé, avec filaments chromatiques et nucléoles ; on y observe quelques figures de karyokinèse ; les cellules mesurent de 18 à 20 μ de haut sur 8 à 10 μ de large. Au-dessus de l'assise génératrice s'étagent 7 à 8 rangées de cellules polyédriques, de 12 à 14 μ de diamètre, qui vont en s'aplatissant au fur et à mesure qu'elles se rapprochent de la superficie ; elles possèdent un protoplasme finement granuleux, un gros noyau avec nucléoles ; les espaces intercellulaires et les filaments d'union sont nettement visibles, ces derniers peut-être un peu moins qu'au niveau de la phalangette. Au-dessus s'étagent 3 à 4 assises de cellules très aplaties à noyau allongé, à protoplasme chargé de grains inégaux d'élcidine, dont ils présentent toutes les réactions, mais moins denses toutefois que dans les cellules de l'épiderme. La couche cornée, épaisse comme nous l'avons vu, présente un *stratum lucidum* net, fissuré sur les coupes, de 30 à 35 μ de hauteur, auquel fait suite un *stratum corneum* que rien ne distingue de celui de l'épiderme ; les noyaux en particulier n'y sont pas colorables. En aucun point des coupes, il n'est possible de retrouver d'élément évoluant, même partiellement, vers la kératinisation de type unguéal.

La zone de transition est peu étendue, elle mesure sur les coupes un millimètre et demi environ, ses limites, d'ailleurs, sont tout artificielles : on y voit l'épiderme de la région sus-unguéale prendre peu à peu les caractères de l'épiderme du lit de l'ongle, les papilles disparaissent, la limite dermo-épidermique devient rectilique, le *stratum filamentosum* diminue d'épaisseur, les cellules à éléidine deviennent moins nombreuses et plus aplaties, la couche cornée, au contraire, augmente d'épaisseur ».

En somme, les résultats de l'examen histologique peuvent être résumés de la façon suivante :

1° Il n'existe aucune lésion inflammatoire récente, aucune trace de lésion inflammatoire ancienne ;

2° La matrice unguéale est absente ; l'invagination épidermique n'est pas même ébauchée ;

3° L'épiderme de la région du lit évolue vers la kératinisation de type banal et non vers la kératinisation de type unguéal.

Et MM. Bergé et Weissenbach concluent : « Nous ne pouvons qu'enregistrer la coïncidence de l'absence de matrice et d'inaptitude de l'épiderme du lit unguéal à la formation de substance onychogène, sans pouvoir décider si de ces deux faits le second est la conséquence du premier ou s'ils représentent deux éléments associés d'une même malformation. »

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(MM. Bergé et Weissenbach, *Annales de dermatologie et syphil.*, 1912, n° 4.)

Absence congénitale complète des ongles de tous les doigts

Céline G..., âgée de trente-sept ans, domestique, est entrée à l'hôpital Broussais, salle Gübler, le 2 août 1911, pour une attaque d'hystérie.

L'attention a été de suite attirée par une curieuse anomalie : l'absence complète des ongles de tous les doigts des deux mains. Sauf cette malformation, l'examen de la malade présente peu de points importants.

Abandonnée à l'âge de treize mois, elle a été élevée par l'Assistance publique, n'a jamais connu ses parents et ne peut donner aucun renseignement sur ses antécédents héréditaires ou collatéraux. Elle est née avant terme, à sept mois, et l'absence d'ongles à ses mains a été constatée dès la naissance. Elle a eu la rougeole à cinq ans, la coqueluche à treize ans, une otite gauche vers quinze ans, suivie d'otorrhée chronique ayant entraîné la surdité de ce côté. De bonne santé habituelle, elle fut à l'école une élève indolente et difficile. Elle est réglée depuis l'âge de dix-sept ans, sans troubles ni irrégularités.

A l'âge de dix-huit ans ont débuté les premières crises d'hystérie : la malade perd connaissance dans ces crises qui sont généralement provoquées par des contrariétés. Elle a ainsi trois ou quatre crises par an. Elle est sujette à des maux de tête.

En 1901, grossesse : l'enfant, un garçon, est né à terme, bien constitué, sans aucune malformation, et notamment sans malformation unguéale. Il est actuellement vivant et bien portant.

Examen somatique. — De conformation moyenne, la malade mesure 1 m. 51. Elle ne présente aucune malformation grave. On note toutefois un léger aplatissement bilatéral de la conque de l'oreille sans adhérence du lobule, une légère asymétrie faciale, du microdontisme et une voûte palatine nettement ogivale ; le système pileux ne présente pas d'anomalie.

L'examen des différents viscères est négatif : le foie, la rate, le cœur, les poumons ne présentent rien de pathologique ; les réflexes tendineux, osseux, oculaires sont normaux. Pas de signe d'Argyll. Par contre, la malade est certainement une débile au point de vue mental. Outre les crises nerveuses, elle présente un léger bégaiement ; son caractère est inégal ; elle est presque illettrée, sait à peine lire et écrire.

Il n'existe aucune malformation des ongles des orteils, qui sont parfaitement conformés, y compris l'ongle du cinquième orteil, qui présente seulement une accentuation, d'ailleurs minime, de la striation longitudinale. Le bon état des orteils de notre malade contraste même avec leur état habituel chez les personnes de la même condition sociale.

A tous les doigts des deux mains les ongles manquent complètement. L'aspect général est identique à tous les doigts, à

droite et à gauche. La dernière phalange est très légèrement aplatie; sur sa face dorsale, à la place de l'ongle, on distingue un lit unguéal bien dessiné qui garde à peu près sa situation et sa forme normales, quoique de dimensions plus réduites. Dans sa position proximale toutefois, l'aspect est assez différent de celui qu'offrirait une phalangette privée de son ongle, en particulier par arrachement, auquel on pourrait être tenté de le comparer: le repli sus-unguéal est complètement absent, et la peau, à ce niveau, se continue directement, en pente douce, du dos de la phalange sur le lit de l'ongle sans y marquer le moindre sillon. Sur certains doigts, le médus, l'annulaire et l'index, la région de la troisième phalange qui précède le lit de l'ongle fait une légère saillie transversale, comme on l'observe parfois sur des doigts normaux dans la région qui répond à la matrice unguéale.

Les limites latérales du lit de l'ongle sont, par contre, bien marquées par un petit sillon ainsi que la limite inférieure ou distale, qui dessine une courbe à concavité supérieure. La surface du lit ainsi limitée n'est pas recouverte de substance unguéale. Elle semble avoir subi l'évolution cornée banale; elle est de coloration rosée, un peu plus pâle que celle du tégument voisin, et légèrement brillante. Au toucher, la consistance en est plus ferme, plus rude, plus inégale et plus sèche que celle du revêtement du dos de la phalange; cette sensation particulière est due à la présence de quelques très minces lamelles d'aspect corné (et non pas unguéal) en desquamation partielle, et aussi à la présence d'une striation spéciale formée par une série de sillons et de crêtes épidermiques alternant et divergeant en éventail de l'extrémité distale vers l'extrémité proximale de la surface du lit de l'ongle. Cette striation croise

en X allongé la direction des crêtes dermiques de Henle.

Ni la pression, ni le toucher du lit de l'ongle ne provoquent de douleur. D'ailleurs, la malade n'a jamais éprouvé aucune gêne dans son travail du fait de sa malformation digitale. Il n'existe aucun trouble des différents modes de la sensibilité de la région.

A cette description d'ensemble on peut ajouter quelques détails spéciaux à certains doigts.

Au pouce droit, la surface du lit de l'ongle est beaucoup plus large que haute, 14 millimètres sur 7 millimètres; elle est recouverte de formations cornées plus épaisses qu'aux autres doigts; l'absence de l'ongle semble y avoir permis une sorte de rejet en arrière de la pulpe du bout de la phalange. En 1907, ce pouce droit a été atteint d'un panaris précocement incisé, dont on voit la cicatrice sur la face palmaire.

A l'index droit, les limites du lit de l'ongle sont moins nettement dessinées que partout ailleurs. A l'annulaire et à l'auriculaire droits, elles le sont, par contre, très nettement.

A la main gauche, on note à peu près les mêmes particularités : le pouce toutefois ne présente pas une déformation aussi accentuée de la phalange; les formations cornées y sont moins abondantes (1).

1. Le reste de l'observation a été reproduit dans le texte au chapitre de l'anatomie pathologique dont il est jusqu'ici la seule description connue.

OBSERVATION II

(M. G. Tisserand, interne des Hôpitaux, service du Dr Martel,
Loire médicale, 1904, p. 117-119.)

Sur un cas d'anonychie congénitale

Marguerite P..., quarante-huit ans, ménagère, entre à l'hôpital de Bellevue le 4 mars 1904 pour un panaris superficiel du pouce droit ; cette affection survenant chez une femme albuminurique ne présente d'autre particularité que celle d'évoluer avec des phénomènes douloureux très intenses et dura environ un mois.

Rien de spécial à noter du côté des antécédents héréditaires ; la malade est, en effet, née de parents encore jeunes, bien portants et ne présentant aucune malformation congénitale. Elle est la plus jeune de quatre enfants dont deux garçons et deux filles. Les deux cadets sont normalement constitués.

L'ainé des enfants, paraît-il, présente au niveau des ongles la même anomalie que notre malade et a été pour ce fait exempté du service militaire. Nous n'avons pu voir le frère ; mais, au dire de la malade, cette malformation serait absolument semblable à celle qu'elle présente et remonterait comme chez elle à la naissance.

Les doigts de notre malade sont normaux quoique un peu renflés en baguette de tambour à leur extrémité. Sur leur face dorsale à ce niveau on ne remarque aucune trace de production cornée ; le lit de l'ongle est très réduit comme surface et

figuré par une petite dépression rectangulaire ou ovalaire au niveau de laquelle la peau est normale.

Aux doigts de pieds, les ongles manquent aussi, mais pas d'une façon aussi complète ; en effet, à ce niveau, ils sont remplacés par de petites masses cornées globuleuses ou coniques du volume d'une tête d'épingle en verre environ ; ces productions, rappelant une sorte d'onychogryphose rudimentaire, tombent entièrement, paraît-il, deux ou trois fois par an à l'occasion de bains de pieds chauds.

Rien d'anormal au point de vue nerveux n'a pu être constaté chez notre malade.

De même nous n'avons rien trouvé à signaler de particulier du côté des poils ou des dents. Pas d'autres malformations congénitales. Notre malade n'éprouve d'ailleurs aucune gêne du fait de cette absence totale d'ongles. Mariée à la campagne elle se livre sans peine aux travaux du ménage et de la culture ; elle a eu cinq enfants dont trois sont encore vivants ; tous sont nés pourvus d'ongles normaux et parfaitement constitués.

OBSERVATION III

(Dr Hermann Eichhorst de Zürich

Centralblatt für Klinische. Medizin, 8 avril 1893, 289.)

Un cas d'anonychie congénitale.

J'ai pu récemment observer chez un jeune Tyrolien de vingt-six ans, qui exerçait la double profession de maçon et de joueur de cithare, une absence congénitale de tous les ongles : le cas m'a paru assez intéressant pour être brièvement rapporté.

Cet homme s'était fait admettre à la clinique médicale de Zurich pour rhumatisme articulaire chronique ; il en sortit au bout de six semaines. On remarqua tout de suite que tous les doigts de ses pieds et de ses mains étaient dépourvus de leurs ongles. Il déclara, à ce sujet, qu'il n'avait jamais eu d'ongle à aucun de ses doigts, et que de tous ses parents il n'y en avait pas un seul qui présentât la même anomalie ; que, du reste, cela ne le gênait point, ni comme maçon, ni comme joueur de cithare, ni dans aucune autre de ses occupations.

Partout le lit de l'ongle et sa rainure sont parfaitement conformés : si je me contentais de reproduire, sans commentaire, la photographie que j'ai fait prendre de cet homme, c'est à peine si on pourrait remarquer son anomalie. Et même un examen superficiel du malade pourrait laisser l'impression que les lits des ongles sont revêtus d'une lamelle d'ongle extrêmement mince ; car la surface du lit des ongles a, dans ses deux premiers tiers, un aspect brillant et une couleur d'un rouge vif. Mais quand on fait glisser dessus un objet dur, comme une éguille émoussée, on s'aperçoit aisément que la peau non seulement n'offre aucune résistance, mais qu'elle y est même beaucoup plus délicate et plus molle que dans les régions qui avoisinent l'ongle. C'est seulement dans le tiers antérieur du lit des ongles que la peau présente un peu plus de rudesse et la même consistance et la même couleur que l'épiderme avoisinant ; et le sujet est aussi sensible aux contacts et aux piqûres à un endroit qu'à l'autre. La température de la peau est partout la même.

Il faut souligner que les lits des ongles, quand on les compare à des lits normaux, sont moins réduits dans leur largeur que dans leur longueur ; si bien que leur bord antérieur est

éloigné de près d'un centimètre, en moyenne, de l'extrémité de la phalange. Les extrémités sont même un peu élargies et rappellent la forme des doigts chez les joueurs de tambourin. Mais comme le phénomène est aussi apparent aux doigts des pieds qu'à ceux des mains, il n'est pas permis de supposer que ce soit une conséquence du métier de joueur de cithare.

On a mesuré les lits des ongles, dans leur largeur et dans leur longueur ; voici les résultats obtenus en millimètres :

Doigts des mains	Largeur		Longueur	
	Droite	Gauche	Droite	Gauche
Pouce.....	12	13	8	7
Index.....	11	10	7	6
Médus.....	11	12	7	7
Annulaire.....	10	10	6	7
Petit doigt.....	9	8	6	6

Doigts des pieds	Largeur		Longueur	
	Droite	Gauche	Droite	Gauche
Gros orteil.....	12	12	6	7
Second.....	6	9	5	5
Troisième.....	5	6	4,5	2
Quatrième.....	5	3	2	2
Cinquième.....	5	5	3	5

Tandis que l'on a, à différentes reprises, observé l'absence des dents chez des sujets atteints d'alopécie congénitale, notre sujet ne présente, à côté de son anonychie congénitale, rien de semblable ; sa dentition était complète et il possède une chevelure extrêmement bien fournie. Nous n'avons pas voulu négliger ce détail, parce qu'on s'est plu à mentionner l'alopécie comme phénomène concomitant de l'anonychie. Notre sujet présentait

un strabisme divergent: mais cette coïncidence était, sans doute, purement accidentelle.

OBSERVATION IV

(Paul Jacob, *Deutsche Medicinische Wochenschrift*, 1096
p. 447.)

Un cas d'anonychie congénitale

Je vous demande, messieurs, la permission de vous présenter un jeune Russe de quatorze ans, qui pourra vous intéresser par l'anomalie de son développement.

Il est né d'une famille saine, où ne furent jamais constatées de malformations ni de troubles de croissance. Ses parents sont parfaitement sains, sans lien de parenté entre eux.

La syphilis est née d'une façon catégorique. Il est le troisième enfant d'une famille où il n'y eut jamais d'avortement. Sa mise au monde se fit sans difficultés, et il est devenu, comme vous le voyez, un enfant grand et même très vigoureux pour son âge. Il a supporté victorieusement les attaques de deux maladies de l'enfance, la rougeole et la diphtérie, de même que celle d'un rhumatisme articulaire bénin, il y a deux ans. Il souffre actuellement d'une nouvelle attaque de rhumatisme articulaire et c'est pour cela qu'il m'a consulté.

En l'examinant, j'ai constaté qu'il ne présentait d'ongles ni aux doigts des mains ni aux orteils, ou que ces formations étaient du moins extrêmement rudimentaires. Lui-même et sa mère, qui était présente, ont répondu, sur mes questions, que sa malformation datait de sa naissance, et qu'il n'avait jamais

constaté la croissance d'ongles sur les mains non plus que sur les pieds où leur formation n'est que rudimentaire.

Vous pouvez constater que les ongles sont remplacés par une peau tendre qui se confond avec celle de l'extrémité des doigts et des orteils, et qu'on ne peut pas trouver la moindre trace d'une production cornée : cela donne notamment aux orteils un aspect très particulier.

L'enfant ne présente pas d'autres malformations ; son développement pileux est très abondant ; mais la dentition est assez défectueuse. Ce dernier détail ne se retrouve pas chez le frère et la sœur du jeune homme, lesquels présentent exactement la même malformation que mon sujet, ce qui rend cette observation encore plus curieuse, puisque, autant que j'ai pu m'en convaincre par la lecture de tout ce qui a trait à la matière, pareil cas n'aurait encore jamais été relevé. La mère m'affirma que la sœur aînée du sujet ne présentait, sauf à l'annulaire de la main gauche, aucune trace de production cornée.

Étant donné que les parents de ces enfants, tous atteints de la même malformation, sont parfaitement sains et ont notamment des ongles tout à fait normaux, l'étiologie est ici impuissante. Le conseiller Lewin, que j'ai interrogé à ce sujet, m'a déclaré ne pas mieux s'expliquer le phénomène et, dans les documents qu'il a mis si abondamment à ma disposition, il m'a été impossible de trouver un seul cas du même genre.

D'ailleurs, en dehors des cas qui se compliquent de syphilis ou de maladies du système nerveux central, on n'a relevé qu'un petit nombre d'anonychies congénitales.

OBSERVATION V

(Most, *Allgemeine Medizin Central Zeitung*, année 1903
n° 8, p. 153.)

Un cas d'anomalies congénitales de conformation. — Déformation des membres inférieurs pendant la gestation. — Anonychie et onychatrophie congénitales.

Enfant âgé de neuf semaines. Torsion des fémurs ; contracture musculaire ; limitation des mouvements des articulations de la hanche et du genou. Absence de rotule, pied-bot.

Les ongles de cet enfant présentent une autre anomalie. Ils sont bien formés aux deux pieds, ce qui prouve que la durée de la gestation a été normale. Mais, aux deux mains, la substance unguéale a eu un développement singulièrement defectueux. On peut constater, sur les deux pouces, la présence d'un lit de l'ongle bien formé, mais dépourvu d'ongle ; les index ne présentent presque point de substance unguéale, tandis que les autres doigts présentent sur leur lit un bourrelet d'une hauteur et d'une largeur également variables, sur les côtés duquel apparaissent des traces plus ou moins prononcées de tissu corné. L'ongle relativement le mieux formé est celui du petit doigt de la main gauche.

Nous avons donc affaire, ici, à un cas d'anonychie et d'onychatro-
phie congénitales.

On a quelquefois l'occasion d'observer des anomalies semblables, bien que moins accusées. Mais, ce qu'il y a de plus singulier dans le cas présent, c'est peut-être son caractère héréditaire.

La mère nous a déclaré, en effet que de ses cinq autres enfants, quatre sont venus au monde également dépourvus d'ongles. Un seul de ses enfants avait des ongles normaux. Le père est également atteint d'anonychie congénitale, ainsi que ses quatre frères et sa mère. L'hérédité ne remonte pas plus haut ; elle ne s'étend pas non plus, dans cette famille, à d'autres malformations. Cet enfant, d'ailleurs, non plus que son père et ses autres frères, ne présente aucune trace d'alopecie ; il n'existe pas d'autre anomalie du système pileux, contrairement à ce qu'on a souvent constaté dans les cas d'onychotrophie.

OBSERVATION VI

Dr Scherwell, de Brooklyn (*Americ Derm Ass. Philad.*, mai, juin 1899. J. of C. D., nov. 1899, p. 514.)

Communication d'un cas de dermatite herpétiforme congénitale et d'absence à peu près complète des ongles des pieds et des mains.

La malade, Louisa B..., vingt-huit ans (parents américains cousins germains, mais sains) est le second d'une famille de sept enfants dont tous les autres membres étaient sains à tous les égards.

L'un de ces enfants est mort en bas âge ; un autre a succombé à un âge plus avancé ; les autres ont survécu et sont encore aujourd'hui en parfaite santé. Du côté maternel on ne signale dans la famille aucun cas de maladie spécifiques ou d'avortements.

Le père est un homme vigoureux d'environ soixante-dix ans qui est en bonne santé.

Appelé en consultation à l'hôpital de Brooklyn, j'y trouvai la malade sur le point de faire ses couches, laquelle survinrent un jour plus tard : je constatai à, ce moment, le cas qui est signalé dans le titre même de ma communication.

D'abord, pour ce qui est des ongles de la main droite, ils se bornent à de simples rudiments de matrice sur le pouce et le troisième doigt ; sur la plupart des autres, on constate simplement la trace d'un lit de l'ongle ; sur les surfaces dorsales est un tégument épithélial mince et brillant.

Main gauche : traces d'un caractère rudimentaire sur le pouce, l'index, l'annulaire et le petit doigt.

Aux deux pieds : absence de tous les ongles et presque de toute trace du lit des ongles, sauf sur les gros orteils qui portent des matrices rudimentaires et des racines d'ongles.

Il en fut toujours ainsi depuis la naissance de la malade : cela ne lui cause d'ailleurs ni gêne, ni douleur spéciale. Elle est capable le plus souvent de se servir elle-même et de faire les travaux ordinaires de son intérieur : bien entendu ses doigts lui rendraient plus de services si ses ongles étaient normaux. Quant à son autre affection caractéristique, la dermatite herpétiforme, elle date également de son bas âge, je pourrais dire du moment même de sa naissance, puisque de petites bulles se sont formées, principalement aux extrémités, peu de jours après l'événement ; elles n'ont cessé depuis de renouveler leurs attaques. La malade n'en a jamais été guérie. Selon ce qu'on nous dit, elles auraient toujours présenté les mêmes caractères ; elles n'apparaissent en général que sur les membres, et les membres inférieurs sont les plus atteints. L'affection remonte

un tout petit peu plus haut que les genoux, et un peu au-dessus des coudes.

Les lésions sont des bulles d'un diamètre assez considérable, en général d'un diamètre d'une pièce de 10 cents (monnaie américaine), mais il peut aller jusqu'à celui d'une pièce de 1/4 de dollar. Elles sont réparties par groupes, avec plus ou moins d'érythème, sans aréole bien nettement marquée autour de la base ; et un prurit intense qui ne cesse jamais, est la cause des excoriations, visibles sur les photographies, que les mains ont produites par le grattage.

Je dois dire que l'intensité des symptômes de prurit et aussi des lésions objectives a beaucoup diminué sous l'influence d'un traitement interne par petites doses d'arsenic et de noix vomique et par le sirop d'iodure de fer. Grâce à l'application locale d'un onguent anodin composé d'acide salicylique de quelques grains (poids) d'hydrargyre ammoniacal et de vaseline comme excipient. Les symptômes, je le répète, se sont, grâce à ce traitement, très sensiblement améliorés. Néanmoins, la malade a toujours, à des intervalles très rapprochés, des retours d'efflorescence vésiculaire.

Chose curieuse à dire, les parents ne s'expliquent pas du tout ce qui a pu déterminer cet état chez leur fille. La seule chose à laquelle la mère croie pouvoir attribuer ce phénomène est le fait que, vers le milieu de sa grossesse, étant descendue dans une cave, elle marcha sur un serpent et en ressentit une peur effroyable.

Personnellement, je ne saurais beaucoup raisonner sur ce cas pathologique : je me bornerai à dire que, selon moi, la dystrophie de l'une des mains et la dermatite vésiculaire accen-

tuée de l'autre, ont toutes deux leur origine dans la même cause nerveuse.

Je dois ajouter que la malade, qui est pourtant une femme grande et bien bâtie, présentait toutes les apparences de la santé sous les autres rapports ; mais elle a un crâne assez petit et ses oreilles sont plutôt grandes et pointues. Son intelligence, d'une façon générale, n'est pas vive ; c'est, semble-t-il, le seul symptôme de ce qu'on pourrait appeler une dégénérescence.

Les sensations tactiles sont normales.

OBSERVATION VII

(D^r Henry)

Sur un cas d'anonychie partielle des orteils

Marius T..., vingt-neuf ans, charpentier.

Son père et sa mère, vivants, sont exempts de l'anomalie qui fait l'objet de cette observation et n'en connaissent aucun cas ni chez leurs ascendants, ni chez leurs collatéraux. Leur enfant est né à terme, a marché vers quinze mois et ils n'ont attaché aucune importance au défaut de développement sur certains orteils, au manque complet des ongles sur les autres, que présentait leur enfant à sa naissance.

T..., lui-même est marié et a trois enfants exempts de cette anomalie. Il ne se souvient pas d'avoir été gêné d'aucune façon pour la marche. Il chausse habituellement des sabots et marche comme tout le monde.

Les pieds sont bien développés jusqu'aux orteils qui sont courts, à squelette mince et s'étalent irrégulièrement à l'extré-

mité du pied. A noter, au pied gauche, la syndactylie des deuxième et troisième orteils qui ne sont isolés qu'à leur extrémité.

Les orteils au lieu d'être aplatis sur leur extrémité plantaire, la dernière phalange étant en flexion sur la précédente, sont franchement relevés à l'extrémité du pied et ont leur dernière phalange régulièrement globuleuse et recouverte sur sa face dorsale par un épiderme mince et rosé.

Aux deux pieds, les deuxième et troisième orteils ne présentent aucun vestige d'ongle ; l'extrémité de l'orteil est lisse et arrondie.

Sur le gros orteil de chaque pied, il existe un repli sus-unguéal très net, se traduisant par un bourrelet transversal de 3 à 4 millimètres de longueur d'où débordé une lamelle cornée très friable, surélevée de 1 millimètre environ et que le frottement de la chaussure tient constamment abrasée.

Au quatrième et cinquième orteils repli sus-unguéal plus net encore et développement plus considérable de la couche cornée qui reste toujours friable et n'a en aucun point l'aspect lisse et translucide des ongles.

La sensibilité tactile paraît normale ; la sensibilité thermique semble un peu obtuse.

Les ongles des mains ont un développement absolument normal. Il en est de même du développement somatique de T..., qui jouit d'une bonne santé et exerce sans fatigue une profession pénible.

CONCLUSIONS

1° Les anomalies congénitales des ongles sont extrêmement rares. Leur absence complète (anonychie), en particulier, est de toutes les malformations unguéales celle qui a été le moins fréquemment constatée. L'anonychie complète et totale, soit à tous les doigts, soit à tous les orteils, est tout à fait exceptionnelle ;

2° Cette malformation peut exister absolument isolée. Le plus souvent, cependant, elle s'associe à d'autres anomalies ou vices de conformation classés dans la catégorie des stigmates de dégénérescence. Elle est, par suite, elle-même, un stigmate physique de dégénérescence ;

3° L'anonychie est, dans certains cas, une malformation familiale. Elle peut être héréditaire, ou, sans être héréditaire, elle peut se manifester chez plusieurs membres d'une même famille ;

4 La pathogénie de l'anonychie est obscure, comme celle de la plupart des malformations. Tout ce qu'on peut dire, c'est qu'elle est le résultat d'un arrêt de développement survenu dans la formation des ongles vers le troisième ou le quatrième mois de la gestation.

C'est en effet dans le courant du troisième mois que se constitue, chez l'embryon, le « lit primitif » de l'ongle qui ne sera recouvert qu'un mois plus tard par le limbe unguéal.

Cette interprétation cadre avec les descriptions des cas d'anonychie qui montrent que toujours il existe, à la place de l'ongle absent, un lit de l'ongle normalement situé et habituellement bien dessiné. Elle s'accorde également avec les résultats de l'examen anatomo-pathologique qui démontre que les cellules de la couche épidermique qui tapisse la surface du lit de l'ongle ont évolué vers la kératinisation épidermique banale et non vers la kératinisation du type unguéal. Or, c'est là une transformation qui commence à se manifester normalement dès le début du quatrième mois.

Mais, en l'état actuel de la question, la cause même de cet arrêt de développement reste absolument ignorée. Des renseignements assez incomplets que nous possédons sur les antécédents des sujets atteints d'anonychie ne nous permettent d'incriminer avec netteté ni l'infection syphilitique, ni la tuberculose, ni l'alcoolisme des ascendants.

Vu : le Président de la thèse,

GAUCHER

Vu : le Doyen,

LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- ARLOING. — Thèse d'agrégat. Paris, 1880.
- ARNOZAN. — Chute spontanée des ongles aux mains et aux pieds (Journal de Médecine de Bordeaux, 1888).
- AUCHÉ. — De la chute spontanée des ongles chez les diabétiques (Journal de Médecine de Bordeaux, 1891).
- BERGÉ et WEISSENBACH. — Absence congénitale complète des ongles de tous les doigts. Biopsie (Annales de dermat. et syphil., 1912, n° 4, p. 244).
- BROCO, BESNIER. — La Pratique dermatologique. Ongles, t. III.
- BROCO. — Traité pratique de dermatologie. Atrophie unguéale, t. II, p. 635.
- CURTIS. — Développement de l'ongle (Journal d'anatomie et de physiologie, 1889).
- HERMANN EICHHORST. — Angeborener Nagelmangel (Centralblatt für Klin. medicin, 1893, p. 289.)
- JULIUS HELLER. — Handbuch der Hautkrankheiten. B. IV, H. II, 1909.
- FUKUSHIMA (Y.). — Ein Fall von congenitaler totale anonychie der Zehen Japanische Zeisschrift für dermatologie und Urologie. Tokyo. Februar, 1909, p. 118).
- JACOB. — Ein Fall von congenitaler anonychie (Deutsche medicinische Wochenschrift, 1896, p. 247).
- MOST. — Ein Fall von congenitalen Bildungs. anomalien intrauterine Belastungs deformitäten der unteren extremitäten; anonychia und onychatrophia congenita (Allgemeine medicin central zeitung. Ann., 1903, n° 8, p. 153).
- NICOLLE et HALIPRÉ. — Sur un cas de dystrophie unguéale et

pilaire familiale (Annales de Dermat. et Syphil., 1895, p. 675).

JOSEPH. — Lehrbuch der Haut. Gesch. B. I., p. 272, 1910.

POIRIER. — Anatomie descript., organes des sens.

PITRES. — Chute spontanée des ongles chez les ataxiques (Progrès médical, 25 février 1882).

ROQUES et JOFFROY. — Chute spontanée des ongles chez les ataxiques (Société médicale des Hôpitaux, 1882).

TISSERAND. — Sur un cas d'anonychie congénitale (la Loire médicale, 1904, p. 117-119).

SCHERWELL. — Report of case congenitale Dermatitis and almost complete absence of Finger and toe nailes (Americ derm. ass. Philad., mai-juin 1899. P. Of. CD., nov. 1899, p. 514).

VIDAL. — Lésions trophiques d'origine congénitale à marche progressive (Ann. de Dermat., 1889, p. 577).

WILSON. — Diseases of the skin.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.....	7
CHAPITRE PREMIER. — Étude anatomique, histologique et embryologique de l'ongle.....	9
CHAPITRE II. — Définition et distinction de l'anonychie. — Énoncé des cas jusqu'ici publiés.....	21
CHAPITRE III. — Description clinique.....	27
CHAPITRE IV. — Anatomie pathologique.....	33
OBSERVATIONS.....	39
CONCLUSIONS.....	55
BIBLIOGRAPHIE.....	57

